Ueber

Atrophia musculorum progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doctorwürde

unter dem Präsidium

des

Herrn Professors Dr. Franz Seitz

Vorstandes der k. Poliklinik

der

medicinischen Fakultät zu München

vorgelegt

von

C. Roth.

München, 1881.

Kgl. Hof- u. Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Ueber

Atrophia musculorum progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doctorwürde

unter dem Präsidium

des

Herrn Professors Dr. Franz Seitz

Vorstandes der k. Poliklinik

der

medicinischen Fakultät zu München

vorgelegt

von

C. Roth.

München, 1881.

Kgl. Hof- u. Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554608_0131

Bei Bearbeitung des gegebenen Themas stellte ich mir die Aufgabe, nach einer gedrängten Schilderung der Krankheit hinsichtlich ihrer geschichtlichen, pathologisch-anatomischen, ätiologischen und pathognomischen Verhältnisse eine kurze Besprechung der hiebei zu Tage tretenden Streitfrage über die myopathische oder neuropathische Natur derselben anzureihen und die Beschreibung einiger durch die Güte des Herrn Professor Dr. Seitz mir zugängig gemachten Fälle folgen zu lassen. Zugleich sei es mir an dieser Stelle gestattet, meinem hochverehrten Lehrer für die freundliche Anregung zu vorliegender Arbeit und die bereitwillige Ueberlassung des Materials meinen innigsten Dank auszusprechen.

Die Einsicht in die Literatur dieser Krankheit, für welche der Name „progressive Muskelatrophie" adoptirt wurde, thut dar, dass dieselbe schon früher beobachtet, allein von den verschiedenen anderen Leiden, welche Lähmungen und atrophische Zustände im Gefolge haben, nicht geschieden wurde. Schon van Swieten, 1754, schildert bei Besprechung der Bleilähmung von ihm öfters beobachtete Krankheitserscheinungen, welche ganz das Bild der progressiven Muskelatrophie gewähren. Abercrombie in seinen pathologischen und practischen Untersuchungen über die Krankheiten des Gehirns und Rückenmarks (1829) beschreibt die Krankheit eines 14jährigen Knaben, welche unzweifelhaft progressive Muskelatrophie war, Graves zu Anfang des jetzigen Jahrhunderts das Leiden eines 60jährigen Offiziers, welches zur gleichen

Annahme berechtigt. Darwall schildert 1831 drei Fälle bei zwei weiblichen und einem männlichen Individuum, welche durch besondere Anstrengung der Extremitäten sich ein Leiden zugezogen hätten, welches ganz die Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie darbot. Auch Chr. Bell in seinem Werke über das menschliche Nervensystem (1831) und Romberg in seinen Schriften aus den Jahren 1846, 1851 und 1857, sowie Dubois 1847 erwähnen mehrere Fälle, welche hieher zu beziehen sind.

Jedoch sämmtliche bisher angeführte Forscher sahen sich nicht veranlasst, die von ihnen beobachteten Fälle von den übrigen Bewegungslähmungen und Atrophien zu trennen und als besondere Krankheitsform zu betrachten. Erst einige hervorragende französische Aerzte und Schriftsteller glaubten, veranlasst durch die von ihnen über dieses Leiden gemachten Beobachtungen, dasselbe als eine besondere, bisher nicht gehörig gewürdigte Krankheit unterscheiden zu müssen. Cruveilhier in seinen 1853 und 1856 erschienenen Arbeiten über progressive Muskelparalyse und Atrophie erklärte zuerst auf Grund zweier Beobachtungen, bei denen durch die Section keine krankhafte Veränderung sich nachweisen liess, seine Ansicht dahin, dass das Leiden lediglich in den Muskelnerven und Muskeln seinen Sitz und Ursprung haben müsse. In dieser seiner Anschauung wurde er durch einen weiteren Fall wankend gemacht, indem sich bei diesem Atrophie der vorderen Rückenmarkswurzeln vorfand und er sich dadurch veranlasst sah, die Ursache des Leidens als von hier ausgehend zu betrachten, welche Anschauung von seinem Schüler Thouvenet weiter verfolgt wurde. Zu bemerken ist, dass die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks in diesen Fällen nicht vorgenommen wurde, wie auch nicht bei den sonst so wichtigen Arbeiten von Arau und Duchenne 1850 und 1853, welche durch ihre Beobachtungen sich veranlasst sahen, die Krankheit als eine idiopathische Muskel-

affection mit Ausschluss eines vorgängigen Nervenleidens zu betrachten und dieselbe mit der Benennung „atrophie musculaire progressive“ zu bezeichnen, welche sich seitdem erhalten hat. Es machte sich also schon bei den Arbeiten dieser ersten Forscher die Frage geltend, ob es sich bei der progressiven Muskelatrophie um eine von einem Leiden des Nervensystems, insbesondere der Centralorgane desselben abhängige Krankheit handle oder ob dieselbe ein selbstständiges Muskelleiden darstelle, unabhängig von einer vorausgegangenen oder zugleich vorhandenen Nervenaffection, und es sind seitdem bezüglich dieser Controverse die Forscher in zwei Parteien geschieden, deren jede die eine oder andere der beiden Ansichten in zahlreichen Schriften, gestützt auf eingehende Beobachtungen und mikroskopische Untersuchungen, vertreten hat, ohne dass bis jetzt eine vollgiltige Entscheidung erzielt worden wäre. Um nur wenige derselben anzuführen, möchte ich von den Verfechtern der sog. neuropathischen Ansicht die Namen: Schneevogt, Valentiner, Romberg, Bergman, Clarke, Erb, Virchow, von den Vertretern der anderen Annahme: Meryon, Hasse, Niemeyer, Friedberg, Bamberger, Friedreich nennen. Letzterer insbesondere hat in seinem 1873 erschienenen grösseren Werke „Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie“ in ausführlichster Weise und unter Beschreibung zahlreicher von ihm beobachteter Fälle, sowie vieler mikroskopischer Untersuchungen und Sectionsergebnisse die beiden gegenüberstehenden Ansichten beleuchtet und sich mit Entschiedenheit dahin ausgesprochen, dass die progressive Muskelatrophie eine ursprüngliche Muskelerkrankung sei, welche als chronische Entzündung des Perimysium auftrete und sich secundär auf die peripherischen Nervenausbreitungen übertrage und von da auf die Nervenstämme und Wurzeln, sowie auf das Rückenmark sich fortpflanzen könne. Zugleich sucht er unter Beiziehung von

zwei eigenen und 80 fremden Beobachtungen den Nachweis zu liefern, dass progressive Muskelatrophie und falsche Hypertrophie der Muskeln — Pseudohypertrophia muscularis — nicht blos nächstverwandte, sondern geradezu identische Krankheiten seien.

In der neueren Zeit haben verschiedene Beobachter das Leiden als auf krankhaften Affectionen im Bereich des Sympathicus und der vasomotorischen sowie der trophischen Nerven beruhend darzustellen gesucht, wie Jaccoud, Bärwinkel, Schneevogt u. A., indem von ihnen auf die in verschiedenen Fällen am Grenzstrange aufgefundenen pathologischen Veränderungen besonders Gewicht gelegt wurde.

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen in den Muskeln, welche Erb in dem Werke über specielle Pathologie und Therapie von Ziemssen als Folge traumatischer Einwirkungen auf die Nerven anführt, bestehen im Schwund der Muskelfasern, welcher sowohl in Längs- als Querschnitten deutlich wahrnehmbar ist, und Undeutlichwerden der Querstreifen, indem diese näher zusammengerückt sind und schärfer und feiner werden, ohne jedoch ganz zu verschwinden. Ferner findet sich Vermehrung der Muskelkerne, so dass öfter an Stelle eines einzelnen Kernes Partien von 6—8 Kernen vorhanden sind, sowie eine chemische Veränderung der contractilen Substanz, welche derselben die Neigung verleiht, diejenige pathologische Veränderung einzugehen, welche man als wachsartige Degeneration bezeichnet und die nicht blos Leichenerscheinung sein, sondern in den späteren Stadien der Paralyse im Leben vorkommen und den Zerfall der Fasern beschleunigen soll. Auch an dem interstitiellen Bindegewebe werden regelmässig Veränderungen wahrgenommen, bestehend in massenhafter Anhäufung zelliger Elemente, welche Wucherungen, von der zweiten Woche an zunehmend, in der Form von faserigen, derben Bindegewebssträngen den Muskel durchziehen, als Septa die einzelnen Muskelfasern von ein-

ander trennen und dadurch den Muskel derber und fester machen; diese Veränderung wird bei der später eintretenden narbigen Retraction des interstitiellen Gewebes für die folgenden häufigen Contracturen als Ursache angenommen.

Was nun die pathologischen Veränderungen im Muskelgewebe bei der progressiven Muskelatrophie betrifft, so zeigen dieselben vielfache Uebereinstimmung mit den eben geschilderten. Als Ergebniss der makroskopischen Untersuchung werden Abnahme des Umfanges der erkrankten Muskeln, Umänderung der rothen in eine mehr helle, blass- oder gelblichrothe Farbe, Uebergang des Muskelgewebes in eine dem Binde- und Sehnengewebe ähnliche Form, Ausbildung von lipomatöser Veränderung von den meisten Autoren in ziemlich übereinstimmender Weise angegeben.

Anders verhält es sich mit dem Ergebniss der feineren mikroskopischen Untersuchung, indem hiebei mancherlei verschiedene Beobachtungen und Ansichten bekannt gegeben wurden. Die Ansicht, dass die hauptsächlichste pathologische Veränderung des Muskelgewebes in Verwandlung desselben in Fettgewebe bestehe mit folgendem Schwund der Muskeln und Verminderung oder gänzlichem Verschwinden der Querstreifung, sowie Untergang des Sarcolemmas, wurde von verchiedenen Beobachtern, wie Meryou, Duchenne, Cruveilhier, Wachsmuth, Schneevogt, Valentiner und Anderen ziemlich übereinstimmend angenommen. Robin ist auf Grund seiner 1854 veröffentlichten Untersuchungen weniger geneigt, die fettige Degeneration als Hauptveränderung gelten zu lassen, indem derselbe complicirtere Vorgänge als die oben genannten Forscher annimmt und den Vorgang der Kernwucherung in den Muskeln andeutet. Friedberg und Forster sind die ersten, welche entzündliche Vorgänge als die Hauptveränderung in den erkrankten Muskeln darzustellen, sich veranlasst sehen. Hayem glaubte mit Robin die Annahme von Fettdegeneration in Abrede stellen

zu müssen, während Charcot und Joffroy dies nicht thun, und neben mehr oder minder entwickelter Fettentartung der Primitivbündel die Zerklüftung atrophirender Muskelfasern in Klumpen und Schollen beobachten wollten, dagegen das Auftreten von Kernwucherungen nicht constatirten, dafür reichlichere Durchsetzung des Muskelstromas mit runden und spindelförmigen Kernen, als im normalen Zustande beobachteten. Friedreich kommt nach wiederholten mikroskopischen Untersuchungen des erkrankten Muskelgewebes sowohl an Leichen als des von Lebenden mittels Harpunirung entnommenen zur Ansicht, dass die Fettdegeneration bei Hervorbringung der pathologischen Muskelveränderung das Hauptmoment nicht sei, wie verschiedene andere Schrifsteller annahmen.

Als einen besonders häufig beobachteten Vorgang, wodurch den Muskelfasern bei der progressiven Muskelatrophie der Untergang bereitet werde, findet er in der Neigung derselben, sich in einzelne Fibrillen zu spalten oder innerhalb des Sarcolemmaschlauches in spindelförmige Fragmente zu zerklüften, und unterscheidet hiebei longitudinale und transversale Zerklüftung; ausserdem will er noch bisweilen den Zerfall der Muskelfasern in ihre letzten Bestandtheile, „sarcous elements", Fleischprismen beobachtet haben, welchen Vorgang er als elementäre Zerklüftung bezeichnet. Daneben nimmt er einfachen Schwund, d. i. eine auf alle Theile der Muskelfasern sich erstreckende Volumensabnahme derselben an, — einfache Atrophie —, sowie fortschreitende Auflösung durch wachsartige Degeneration — wachsartige Atrophie — und fettige Entartung, wobei sämmtliche angeführte Veränderungen neben einander zugleich vorkommen und zum Untergang der Muskelfasern führen könnten.

Als einen constanteren Vorgang in den erkrankten Muskelfasern bezeichnet derselbe Forscher den nach vorgängiger Vermehrung der Kernkörperchen eintretenden Theil-

ungs- und Wucherungsprozess an den Muskelkernen, wobei an Stelle des einfachen Kernes mehrere, manchmal viele, rundliche oder ovale Bildungen treten, die meistens in mit der Längenachse der Muskelfaser gleichlaufenden Reihen, bisweilen in unregelmässigen Haufen, innerhalb der contractilen Muskelsubstanz eingelagert sind.

Neben den bisher angegebenen Veränderungen, und zwar meist ziemlich früh beginnend, zeigten sich pathologische Vorgänge an dem interstitiellen Zellgewebe, perimysium internum, in Form activer Wucherungen, wonach sich sowohl zwischen den einzelnen Muskelfaserbündeln reichlichere fibrilläre Bindegewebsmasse entwickelte, als auch zwischen den einzelnen Muskelfasern neue Bindegewebssubstanz entstand, so dass öfters ein ziemlicher Zwischenraum zwischen denselben dadurch bedingt und allmälig das Ende des Atrophirungsprozesses herbeigeführt wurde, welches Friedreich als das Stadium der fibrösen Degeneration, Cirrhose, bezeichnet wissen möchte.

Die pathologischen Veränderungen am Gefässsystem, welche in den im Verlaufe der progressiven Muskelatrophie degenerirten Muskeln vorgefunden wurden, bestanden in Verdickung der Adventitia und Obliteration vieler der feineren und capillären Gefässe.

Eine weitere Veränderung, welche mit oder nach Verlauf der Atrophirung der Muskelsubstanz noch vorzukommen pflegt, besteht in der folgenden Retraktion der neu gebildeten Bindegewebsstränge, welche insbesondere zu Verkürzungen der Muskeln und den dadurch bedingten dauernden Contrakturen, Verkrümmungen und Distorsionen Veranlassung gibt.

Was die krankhaften Veränderungen am Nervensystem bei der progressiven Muskelatrophie anbelangt, so sind die Angaben, welche über die betreffenden Befunde seitens der verschiedenen Beobachter gemacht wurden, ziemlich mannigfaltig und wenig übereinstimmend. Eine häufig und von

namhaften Schriftstellern wie Cruveilhier, Duménil, Vulpiau, Trousseau u. A. beobachtete Abnormität war Atrophie der vorderen Rückenmarkswurzeln an verschiedenen Gegenden, zumeist aber am Cervicaltheil des Rückenmarks, wobei in allen Fällen am Rückenmark selbst irgend eine pathologische Veränderung nicht bemerkt wurde; jedoch ist hiebei hervorzuheben, dass die betreffenden Untersuchungen meist ohne Zuhilfenahme des Mikroscops angestellt wurden. Auch Jaccoud beobachtete in zwei Fällen Atrophie der vorderen Wurzeln mit Veränderungen am Sympathicus, sowie an den peripheren Nervenstämmen bei fehlenden Veränderungen im Rückenmark trotz sorgfältiger mikroscopischer Untersuchung; ebenso wurde von Recklingshausen bedeutende Atrophie der vorderen Wurzeln bei völliger Integrität des Rückenmarks und Gehirns beobachtet. Ausser den Fällen von nicht complicirter Atrophie der vorderen Rückenmarkswurzeln wurden zahlreiche Beobachtungen veröffentlicht von zugleich vorhandenen pathologischen Befunden an der weissen sowohl als der grauen Substanz des Rückenmarks oder an beiden zugleich. In den beiden von Schneevogt und Valentiner bekannt gegebenen Sectionsberichten fand ersterer die Vorderwurzeln der Cervikalnerven atrophisch, dabei das Rückenmark vom fünften Hals- bis zum zweiten Brustwirbel erweicht und mit Fettkörnchenzellen durchsetzt, während im anderen der beiden Fälle Atrophie und fettige Entartung sämmtlicher vorderen Wurzeln, am ausgeprägtesten an den unteren Hals- und oberen Brustwirbeln, mit Erweichung des Rückenmarks in derselben Gegend sich vorfand.

In einem von Lays beschriebenen Falle zeigte sich Atrophie der vorderen Wurzeln der von der Halsanschwellung der Medulla abgehenden linksseitigen Nerven neben Hyperämie und körnigem Exsudat in der grauen Substanz, sowie Mangel der Ganglienzellen in den Vorderhörnern. Beob-

achtungen von Atrophie der Vorderwurzeln in Verbindung mit Atrophie der Vorder- oder Seitenstränge des Rückenmarks in verschiedenen Parthien desselben neben anderweitigen Veränderungen in der Medulla gaben Duménil, Baudrimont, Schüppel, Clarke, Hayem, Charcot, Joffroy und verschiedene Andere bekannt. In anderen Fällen wurde neben Atrophie der vorderen zugleich Atrophie der hinteren Wurzeln gefunden, mit und ohne Veränderungen im Rückenmark selbst; ausserdem wurde öfters Erkrankung des letzteren an Erweichung mit Bildung von körnigem Exsudat und Atrophirung der Ganglienzellen bei gänzlicher Integrität der vorderen sowohl als der hinteren Wurzeln beobachtet, während in einigen anderen von Virchow und Swarzenski beschriebenen Fällen nur an den weissen Hintersträngen krankhafte Veränderungen vorgefunden wurden, und wieder in anderen die Alterationen lediglich in der grauen Hirnsubstanz und zwar hauptsächlich an den Vorderhörnern sich vorfanden. Gegenüber diesen verschiedenen pathologischen Befunden ist in der Literatur eine grosse Anzahl von Sectionsergebnissen verzeichnet, in welchen trotz sorgfältiger mikroscopischer Untersuchung weder in den verschiedenen Theilen des Rückenmarks selbst, noch an den Nervenwurzeln und Stämmen die geringste krankhafte Veränderung nachgewiesen werden konnte, wie von Cruveilhier, Romberg, Oppenheimer, Hasse, Friedberg, Duchenne, Friedreich und vielen Anderen.

Der nervus sympathicus mit seinen Ganglien wurde bei der grösseren Anzahl der Untersuchungen von normaler Beschaffenheit gefunden. In einem Falle berichtet Duménil, den Cervikal- und Dorsaltheil des sympathicus entartet und zu einem Fettstrang umgewandelt gefunden zu haben; vor ihm schon hat Schneevogt den Halsstrang, sowie auch in geringerem Grade den Bruststrang des sympathicus gleichfalls in einen Fettstrang und das ganglion cervicale inferius

fast ganz in Fettgewebe umgewandelt gesehen, während Jaccoud in 2 Fällen den Cervicalstrang in seiner ganzen Ausdehnung in welliges Bindegewebe mit zwischen gelagertem Fett umgewandelt fand, wodurch die Nervenfasern comprimirt und atrophirt waren.

Ueber die pathologisch anatomischen Veränderungen der peripherischen Nerven sind von verschiedenen Forschern Untersuchungen verzeichnet, welche theils völlig negative Resultate ergaben, theils Veränderungen von geringer Erheblichkeit nachwiesen. Cruveilhier sah die von den gemischten Nervenstämmen zu den Muskeln abgehenden motorischen Aeste dünn, atrophisch und theilweise, wie die kleinen Zweige der atrophirten Handmuskeln, bis aufs Neurilem reducirt. Gleiches Verhalten will Derselbe am nervus hypoglossus der atrophischen Zunge und an den Facialästen der atrophischen Gesichtsmuskeln beobachtet haben.

Aehnliche Befunde von mehr oder weniger vorgeschrittener Atrophirung an den peripheren Nerven berichten Schneevogt, Virchow, Charcot, Friedberg u. A. Friedreich gibt an, die kleinen intramuskulären Nervenzweige innerhalb der atrophischen Muskeln bis in ihre feinsten Verästelungen hinein bedeutend alterirt gefunden zu haben, indem das Bindegewebe um die intramuskulären Aeste sich verdickt zeigte und zwischen den Nervenbündeln reichliches fibrilläres Bindegewebe sich entwickelt hatte, in welchem zahlreiche Kerne sich bemerkbar machten. Unter Hineindringen dieser interstitiellen Bindegewebshyperplasie auch zwischen die einzelnen Primitivfasern begann deren Mark varikös zu werden, dann in eine körnige, krümelige Masse zu verfallen und zuletzt ganz zu atrophiren. Er hält sich darnach für berechtigt, hier einen irritativen Prozess anzunehmen und denselben als perineuritis und neuritis interna zu bezeichnen und vollständige Uebereinstimmung desselben mit dem am perimysium angegebenen zu statuiren.

Was die Erscheinungsweise und den Verlauf der progressiven Muskelatrophie betrifft, so verdanken wir die ersten Beschreibungen derselben den ausgezeichneten Arbeiten Cruveilhiers, Arans und Duchennes, welche dieselbe als ein besonderes Leiden betrachtet und dargestellt haben, während es von den früheren Beobachtern als unter die Krankheitsgruppe der Paralysen gehörend angesehen wurde. Die Schilderungen der genannten französischen Aerzte über die Symptomatologie der in Rede stehenden Krankheit wurden von den späteren Beobachtern sowohl als von den neueren Schriftstellern in ihren Darstellungen bestätigt und weiter ausgeführt und kann ich mich desshalb darauf beschränken, hier nur einen kurzen Umriss der Erscheinungen zu geben.

Während bei den sogenannten Leitungslähmungen die Atrophie erst nach einiger Zeit in den nicht normal innervirten Theilen sich entwickelt, ist dieselbe in der progressiven Muskelatrophie die der Lähmung vorangehende Erscheinung und tritt meist bald nach den ersten von dem Kranken beobachteten Beschwerden und Gebrauchsstörungen mehr oder minder deutlich zu Tage. Zu ihrem Angriffsobjecte werden nach übereinstimmenden Beobachtungen am häufigsten die Theile des Körpers ausgewählt, welche den meisten und anhaltendsten Bemühungen und Anstrengungen ausgesetzt zu sein pflegen, das ist die Hände und Arme und an ersteren besonders thenar und hypothenar; in zweiter Reihe bezüglich des ersten Auftretens kommen die unteren Extremitäten. Die anderen Muskeln des Körpers, wie Hals-, Schulter-, Brust-, Bauch-, Rücken- und Lendenmuskeln u. A., nehmen in der Mehrzahl der Fälle erst bei weiterer Verbreitung des Leidens daran Theil, obwohl auch Fälle vorkommen, wo dasselbe an anderen Muskeln als denen der oberen und unteren Extremitäten ihren Anfang nimmt. Immunität gegen den Angriff der Krankheit hat keine Muskelparthie; lediglich die

Augenmuskeln und der orbicularis sollen nach allgemeiner Beobachtung von derselben stets befreit bleiben, sowie auch der Herzmuskel, indem die pathologischen Veränderungen, welche man in den einzelnen wenigen Fällen an demselben vorfand, nicht ausschlaggebend sein können.

Der Beginn der Krankheit äussert sich meistentheils durch bald eintretende Müdigkeit und Schwäche in den afficirten Gliedern bei der Arbeit und Anstrengung, durch das Gefühl von Steifigkeit und Pelzigsein, von Zittern und zeitweise auftretenden oder auch anhaltenden mehr oder minder heftigen Schmerzen, welche meist für rheumatisch gehalten werden, manchmal auch die Gestalt einer neuralgischen Affection darbieten können. Häufig treten die sogenannten fibrillären Zuckungen in den erkrankten Muskeln auf, welche in rasch aufeinander folgenden Zusammenziehungen einzelner Muskelbündelchen bestehen und Bewegungen nicht bewirken. In der Mehrzahl der Fälle beginnt die Atrophie von einem oder mehreren Erkrankungspunkten aus, um sich von da aus weiter zu verbreiten, woher die Bezeichnung „progressiv"; jedoch zeigt sie hiebei wenig oder keine Regelmässigkeit oder ein stets gleichmässiges Fortschreiten, wie etwa die Leitungslähmungen, sondern bewirkt ihre Ausbreitung meist sprungweise, indem es seltener vorkommt, dass z. B. das Fortschreiten von der Hand zum Vorderarm, dann zum Oberarm und zur Schulter geschieht oder umgekehrt abwärts, sondern dass, wenn das Leiden an irgend einer oder auch an mehreren Stellen begonnen hat, dasselbe von da nach irgend einer anderen Region überspringt, z. B. vom Vorderarm auf die Schulter, von einer auf die andere Extremität und in ähnlicher Weise weiter. Am häufigsten trifft es sich, dass, nachdem die Erkrankung an beiden Händen oder an beiden Füssen und Unterschenkeln oder an diesen und den ersteren zugleich begonnen hat, von da in ascendirender Weise nach aufwärts sich fortsetzt. Oefters bleibt in einer

atrophirten Gruppe von Muskeln ein einzelner unergriffen und lässt sich dann nach seinem ganzen Verlaufe seine Integrität durch das Gefühl und meist auch das Gesicht verfolgen, während zuweilen das Gegentheil stattfindet, indem in einer intacten Muskelparthie ein einzelner atrophischer Muskel sich vorfindet, an dessen Verlauf die durch seinen Schwund gebildete Lücke deutlich wahrnehmbar ist. Ja sogar einzelne Bündel eines Muskels sollen atrophisch sein können, während die Hauptmasse desselben unverändert ist. Ferner hat die Krankheit bei ihrer Verbreitung die Neigung, symmetrische Muskeln oder Muskelgruppen zu ergreifen, während halbseitiges Auftreten selten beobachtet wurde. Doch gilt die Beobachtung des doppelseitigen und symmetrischen Auftretens in der Regel mehr den Anfangsperioden der Erkrankung, während die spätere weitere Verbreitung von den ursprünglich erkrankten Parthien aus auf beiden Seiten weniger gleichmässig erfolgt, so dass eine Seite oftmals weniger ergriffen ist, als die andere. Oefters kommt das Uebel vor einem Gelenke zum Stillstand, entweder für immer oder nur auf einige Zeit, um in letzterem Falle über das Gelenk hinwegzurücken, oder auf die andere Seite, oder auf eine entferntere Muskelparthie überzuspringen.

Auch soll es sich ereignen, dass der Krankheitsprozess, wenn er die Grenze eines Gelenkes überschreitet, z. B. das Handgelenk, blos die nächste Hälfte des angrenzenden Gliedes, also des Vorderarms, in Betheiligung zieht, so dass der untere Theil des letzteren atrophisch, der obere normal ist.

Kürzere oder längere Zeit nach den oben angegebenen ersten Aeusserungen der Krankheit bemerkt man an den afficirten Muskeln oder Muskelgruppen die beginnende Volumensabnahme und Abmagerung, welche im weiteren Verlaufe des Leidens bis zum fast gänzlichen Schwunde derselben steigen kann. Am frühesten macht sich dieselbe in der Regel an der Hand bemerkbar, wo sich durch Schwund des Daumen-

und Kleinfingerballens, sowie der musculi interossei eine ganz eigenthümliche Form ausbildet, indem an Stelle der genannten Muskelparthien tiefe Furchen entstehen, über welchen man nichts als die Haut fühlt, während die Finger in permanenter Contraktion, sogenannter Krallenstellung sich befinden, wodurch die Hand mit der des Affen Aehnlichkeit bekommt. Erklärt wird diese Fingerstellung daraus, dass in Folge der Paralyse der musculi interossei und lumbricales deren Funktion, nemlich Beugung der ersten und Streckung der zweiten und dritten Phalanx aufgehoben wird, während die noch nicht oder noch wenig alterirten am Vorderarm liegenden Streck- und Beugemuskeln der Finger die Flexion der zweiten und dritten Phalanx, sowie die Extension der ersten zu bewirken noch fähig sind, worauf sodann beim Fortschreiten der Atrophie auf den Vorderarm und bei der sich bildenden Retraction des intramusculären Bindegewebes diese Stellung eine permanente wird. Aehnlich ist die Erklärung der im Verlaufe der Krankheit öfters erfolgenden Ausbildung von pes varus equinus und anderen Contracturen. Von der Hand kann dann die Atrophie auf die Muskeln des Vorder- und Oberarmes übergreifen, und hier ähnliches auffälliges Schwinden verursachen, so dass man in ausgebildeten Fällen die blanken, mit Haut übersogenen Knochen zu sehen glaubt, an denen die Gelenkparthien besonders hervortreten, oder es nimmt die Verbreitung einen anderen Gang, indem sie anstatt des Armes derselben Seite etwa die Hand oder irgend eine andere Stelle der entgegengesetzten Seite sich wählt. Nach dem Auftreten an den Händen erfolgt dasselbe am häufigsten an den unteren Extremitäten, wobei bezüglich der Weiterverbreitung ähnliches Verhalten beobachtet wird, wie bei den oberen. Von diesen erstbefallenen Stellen pflanzt sich die Krankheit öfters auf die Muskeln des Halses, der Schultern, der Brust, des Rückens und Unterleibes, sowie des Beckens fort, ohne dass jedoch Fälle ausgeschlossen sind, wo auch

eine der obengenannten Regionen zu Anfang befallen wird, wie z. B. die m. m. deltoidei häufig als die zuerst erkrankten beobachtet wurden. Bei Betheiligung der Gesichtsmuskeln, welche nicht sehr selten vorkommt, wird das Mienenspiel beeinträchtigt oder ganz aufgehoben, so dass das Gesicht einen starren, wie versteinerten Ausdruck annimmt. Bei Theilnahme der Zunge und der Kehlkopfsmuskeln wird das Sprechen erschwert und undeutlich, auch das Schlingen beeinträchtigt.

Mit dem Fortschreiten des Leidens erreichen die Funktionsstörungen der Muskeln einen immer höheren Grad, das Gehen wird mehr und mehr beeinträchtigt, zuletzt ganz unmöglich, die Arme werden immer unbrauchbarer und hängen schliesslich unbeweglich am Leibe herab. Bei zunehmender Atrophie der Hals- und Nackenmuskeln treten die processus spinosi hervor und der Kopf kann nicht mehr gehörig in seiner Lage erhalten werden. In den äussersten Graden geräth der Kranke in den Zustand traurigster Unbeholfenheit und ist genöthigt, als hilflose unbewegliche Masse auf dem Lager zu verweilen. Es gehören jedoch diese Fälle mit so hochgradiger und ausgebreiteter Entwicklung zu den Seltenheiten und bleibt die Krankheit meist auf einem geringeren Grade der Ausbreitung stehen, indem sie am häufigsten auf eine Extremität oder eine andere Parthie des Körpers beschränkt bleibt, oder, wenn weitere Ausdehnung eintritt, diese doch selten zu jenen höchsten Graden gedeiht.

Daneben gehen die Funktionen des Kreislaufes und der Respiration, so lange nicht die bei letzterer interessirten Muskeln in erheblichem Grade afficirt sind, sowie die Verrichtungen der Unterleibsorgane in der Regel in ungestörter Weise von Statten, wie auch die Thätigkeit der Sinnesorgane und des Gehirns meist nicht beeinträchtigt zu werden pflegt.

Die willkürliche Motilität erlischt allmählich und erst dann vollständig, wenn der Muskel bis auf seine letzten Fasern der Degeneration anheim gefallen ist. Die Erregbar-

keit durch Faradisation pflegt beim Beginne des Leidens normal zu sein, nach Angabe Mancher werde sie sogar erhöht vorgefunden, wird aber bald allmählich geringer, um zuletzt zum grössten Theil oder gänzlich zu erlöschen; die Empfindlichkeit gegen den indirekten Strom bleibt meist länger erhalten, als gegen den direkten, was Friedreich durch den Widerstand erklären will, der letzterem Strome durch die Fett- und Bindegewebswucherung entgegengesetzt wird.

Der Befund der Sensibilität, abgesehen von den obenangeführten Schmerzempfindungen, wird verschieden angegeben; meistens soll sich mehr oder minder Erhöhung desselben finden; Friedreich dagegen nimmt durchaus normales Verhalten der Hautsensibilität als Regel an. Anästhesie an den atrophischen Theilen soll selten vorkommen.

Die Temperatur an den atrophirten Theilen wird von den Meisten als den normalen Stand einhaltend geschildert, Andere wollen im Beginn des Leidens eine Erhöhung derselben, später Verminderung constatirt haben. In mehreren Fällen wurde profuse Schweissabsonderung beobachtet, so namentlich von Friedreich, wie auch mitunter herpesartige Hautausschläge an einzelnen Theilen; auch an der Pupille liessen sich bisweilen Veränderungen finden, bestehend in Verengerung derselben und beeinträgtigter Reaktion, manchmal nur an der kranken Seite. Erklärt wird letzterer Umstand durch das Uebergreifen des Krankheitsprocesses auf das centrum ciliospinale des Halsmarkes; auch leichte Abplattung der cornea wird als vorkommend aufgeführt.

Der Verlauf ist in den meisten Fällen ein äusserst langwieriger, in der Regel auf mehrere, oftmals auf viele Jahre sich erstreckender; häufig beschränkt sich der Krankheitsprocess bei mässigem Auftreten auf eine geringe Ausbreitung, so dass bisweilen blos eine Extremität oder nur ein einzelner Abschnitt derselben ergriffen wird, oder dass, wenn auch eine weitere Ausbreitung der Krankheit stattfindet, dies

in äusserst langsamer Weise geschieht. In diesen Fällen kann der Erkrankte mit Ausnahme der mehr oder weniger entwickelten Funktionsstörung der ergriffenen Theile sich Jahre lang eines relativ günstigen Befindens erfreuen. In beginnenden oder wenigstens noch nicht veralteten Fällen, bei welchen die willkürliche und elektrische Erregbarkeit noch nicht unter einen gewissen Grad gesunken ist, soll nach zahlreichen in der Literatur verzeichneten Beobachtungen die Heilung bei consequent und lange fortgesetzter entsprechender Behandlung nicht so selten oder schwierig sein; ist jedoch die Krankheit schon veraltet und weit verbreitet, so muss jede Aussicht auf therapeutischen Erfolg ausgeschlossen werden. Zum Tode führt die Krankheit an und für sich selten, sondern es erfolgt derselbe in den allermeisten Fällen durch Hinzutritt anderer Krankeiten, wobei in erster Linie Affectionen der Respirationsorgane treten, die bei der progressiven Muskelatrophie weit gefährlichere Bedeutung haben als sonst, weil wegen der Theilnahme der Respirationsmukeln Athmung und Expectoration häufig beeinträchtigt werden, sodass ein einfacher Catarrh Suffocationserscheinungen herbeiführen kann.

In langwierigen mit grosser Unbeweglichkeit verbundenen Fällen gibt bisweilen der Eintritt von decubitus, in anderen die Complication mit der sog. Bulbärparalyse die Todesursache ab.

Wie überhaupt bei spontanen Erkrankungen wird auch bei der progressiven Muskelatrophie die Annahme einer vorhandenen Disposition, einer krankhaften Diathese des Organismus und der Theile zulässig sein können, welche erklärt, warum die nämlichen krankheitserregenden Potenzen in dem einen Fall Krankheit zu erregen im Stande sind, im anderen dagegen nicht und warum einmal schon die nicht über das gewohnte Mass hinausgehende Anstrengung eines Organes oder Theiles als gesundheitsstörend wirkt, während

in vielen anderen Fällen selbst Ueberanstrengung ohne Nachtheil ertragen wird. Deshalb supponiren schon Trousseau und Roberts bei der progressiven Muskelatrophie die Präexistenz einer disponirenden Diathese, einer „Constitutionsanomalie" und Friedreich definirt diese als eine dem Muskelgewebe in nutritiver und formativer Richtung zukommende Schwäche, durch welche eine geringere Resistenzfähigkeit, eine grössere Neigung desselben zu irritativen und degenerativen Ernährungsstörungen gegeben ist. Diese Constitutionsanomalie bilde sich theils erst im Laufe des Lebens aus bei einer von Haus aus gut normirten Constitution, theils sei dieselbe eine angeborene und ererbte, welch' letzteres Verhältniss bei der progressiven Muskelatrophie als sehr häufig bestehend durch zahlreiche Beobachtungen unbestreitbar nachgewiesen ist. In eclatanter Weise z. B. documentirt sich die hereditäre Anlage in dem von Friedreich unter Nr. X. beschriebenen Falle des Joh. Jak. Koch, welcher mit seinen 4 Brüdern der Krankheit erlag, sodass nur ein Kind derselben Familie, eine Schwester, verschont blieb; ausserdem starben 2 Brüder ihrer Mutter, sowie 2 Söhne der Schwester dieser Mutter an derselben Krankheit, dazu auch ein Sohn einer blutsverwandten Familie. Auch in den unter II., III. und XII. von ihm beschriebenen Fällen sind Beweise von Erblichkeit geboten. Meryon berichtet von einer Familie, in welcher die 4 Söhne von dem Leiden befallen wurden, dagegen die 7 Schwestern nicht, sowie von einer anderen, wovon sämmtliche 8 Knaben erkrankten und die 4 Schwestern gesund blieben. Wagner, Seidel erzählen von je drei Brüdern, Lutz von 3 Schwestern, welche aus einer Familie von der Krankeit befallen wurden, während auch Billroth 3 Glieder einer Familie erkranken sah. Roberts eruirte unter 69 Fällen von progressiver Muskelatrophie bei 18 hereditäre Anlage. Trousseau erzählt von einer Familie, in welcher Urgrossvater, Grossvater, Vater und Sohn an der Krankheit litten,

wobei dieselbe in sämmtlichen Fällen von den Schultermuskeln ausging, dann auf den Arm, die Flexoren des Oberschenkels, das Becken, den Unterschenkel und den Fuss in übereinstimmender Weise sich verbreitete. Eulenburg beschreibt den Fall von 2 Zwillingsbrüdern, welche zu gleicher Zeit im 18. Lebensjahre von der Krankheit befallen wurden.

Nächst dem hereditären Einflusse ist der des Alters und Geschlechts in Betracht zu ziehen. Durch statistische Aufzeichnungen kann nachgewiesen werden, dass die Mehrzahl der Erkrankungen in das Alter von 30—50 Jahren, also in die Zeit des kräftigen Mannesalters fällt. Wachsmuth fand unter 49 Fällen den Krankheitsbeginn bei 22 im Alter von 30 bis 50 Jahren, bei 8 im Alter von 15 bis 30 Jahren, während derselbe in 13 Fällen in das Alter unter 15 Jahren und in 6 Fällen in das über 50 Jahre fiel. Die von Friedreich und Gerhard angegebenen Ziffern zeigen ein ähnliches Verhältniss, wonach also das kindliche und jugendliche Alter ein so erhebliches Contingent von Erkrankungen stellten, dass die Angabe verschiedener Autoren, als träfen in diese Altersperiode nur ausnahmsweise Erkrankungen, nicht als begründet zu betrachten sein dürfte. Dagegen stimmen alle Beobachter darin überein, dass das männliche Geschlecht weitaus mehr Erkrankungen liefert als das weibliche. Friedreich fand unter 176 von ihm controlirten Fällen nur 33 und unter 21 anderen von ihm beschriebenen nur 4 Fälle von Erkrankungen weiblicher Individuen, wonach etwa ein Procentsatz von 18 für das weibliche Geschlecht sich ergibt. Wachsmuth fand unter 55 Fällen 9, Roberts unter 99 Fällen 15 von Erkrankungen weiblicher Personen, ein Verhältniss, das dem von Friedreich gefundenen entspricht.

Als eine öfters vorkommende Veranlassung zur Entstehung der progressiven Muskelatropie wird anhaltende und übermässige Anstrengung einzelner Muskelgruppen angegeben,

weil die Erfahrung zeigt, dass häufig Handarbeiter von derselben befallen werden und zwar meist an den Theilen, welche dieser Schädlichkeit am meisten ausgesetzt sind, nämlich den oberen und unteren Extremitäten.

Auch andere nachtheilige Einflüsse, wie Nässe, Kälte, Wind und Zugluft, besonders wenn der Körper in erhitztem Zustande denselben ausgesetzt wird, sind als krankmachende Potenzen angeführt worden, und bezeichnet man die auf letztere Weise entstandene Form der Krankheit als die rheumatische, von welcher verschiedene ausgeprägte Fälle sich verzeichnet finden. So der von Friedreich unter VI. beschriebene, wo bei einem bis dahin ganz gesunden und kräftigen Mädchen nach einem zu kalten Flussbade sich schon am folgenden Tage die beginnende Krankheit unter den Erscheinungen einer rheumatischen Affection energisch manifestirte und unaufhaltsamen Fortschritt nahm, sowie der von Froriep mitgetheilte Fall einer 36jährigen Frau, welche zwischen geöffneten Thüren und Fenstern bei mit Schweiss bedecktem Körper sich dem Schlafe hingab und bei ihrem bald erfolgten Erwachen Lähmung der sämmtlichen Streckmuskeln der Hand und der Finger der rechten Seite beobachtete, worauf ausgeprägte progressive Muskelatrophie folgte. Derartige Fälle sind eine ziemliche Anzahl aus der Literatur bekannt und dürften hieher auch diejenigen zu rechnen sein, wo feuchte und kalte Wohnungen, nebst mangelhafter Kleidung etc. Veranlassung zur Erkrankung gaben. Ausserdem werden in ätiologischer Beziehung schwächende Einflüsse hervorgehoben, wie geschlechtliche Excesse, Mangel und Entbehrung, Krankheiten, überstandener Typhus, Cholera u. a. m.; auch traumatischen Einwirkungen und Dyskrasien wird ursächlicher Einfluss zugeschrieben.

Die ärztliche Behandlung der progressiven Muskelatrophie wird sich vor Allem die Aufgabe zu stellen haben, in prophylaktischer Beziehung die entsprechenden Massregeln zu

treffen, besonders bei Personen mit hereditärer Anlage. Der Einfluss, den ein in der Jugend eingeleitetes roborirendes Regime in Bezug auf Ernährung und Kräftigung des Körpers auf die Verhütung der Krankheit auszuüben im Stande sein könnte, dürfte nicht zu unterschätzen sein. Ausserdem werden alle diejenigen schädlichen Einflüsse, welche im letzten Abschnitte angeführt worden sind, nach Möglichkeit abzuhalten oder zu entfernen sein.

Als Hauptmittel bei entstandenem Leiden wird von jeher die Elektricität genannt; sie wird bis heute in Anwendung gebracht und ist eine nicht unerhebliche Anzahl von Heilungen dadurch gelungen. Man bedient sich dabei meist des inducirten Stromes, und ist Duchenne der erste, welcher die methodische Anwendung desselben auf die erkrankten Muskeln vorgenommen und eingeführt hat. Sie soll in der Weise ausgeführt werden, dass man die Elektroden des Apparates auf die den einzelnen Muskelbäuchen entsprechenden Hautstellen aufsetzt und so das elektrische Agens auf die einzelnen Muskeln einwirken lässt, wobei die Intensität desselben dem Stande der noch vorhandenen Reizungsfähigkeit angepasst werden soll, indem durch zu starke Einwirkung der noch vorhandene Rest von Empfänglichkeit vernichtet werden kann. In neuerer Zeit, besonders bei Unzulänglichkeit der Faradisation bedient man sich auch des direkten Stromes, den man vom Rückenmark und den Nervenplexus aus auf die erkrankten Muskeln wirken lässt. Remak empfahl auch die Galvanisirung der Halssympathici und wurde dieselbe seitdem öfters mit mehr oder minder gutem Erfolge in Anwendung gebracht.

Unter allen Umständen muss der Gebrauch der Elektricität mit grosser Ausdauer und in systematischer Weise Monate hindurch täglich wiederholt werden, wenn Erfolg erzielt werden soll.

Als Unterstützung der Elektricität oder als Nachkur

können Bäder in Anwendung gebracht werden und empfehlen sich hier besonders die Thermen von Teplitz und Aachen, ferner See- und Soolbäder, sowie kalte Douchen und Kaltwasserkuren.

Von inneren Mitteln und der äusserlichen Anwendung hautreizender Stoffe ist wenig zu erwarten, wenn nicht für den Gebrauch tonisirender Mittel, wie China, Eisen, Leberthran besondere Indicationen vorhanden sind.

Solange die progressive Muskelatrophie als besondere Krankheitsform angesehen wird, besteht auch die Kontroverse, ob man dieselbe als eine idiopathische oder von einem Leiden des Nervensystems abhängige Muskelaffection zu betrachten habe, und sind, wie schon oben erwähnt, für jede der beiden Ansichten eine grosse Anzahl von Aerzten und Forschern eingetreten, ohne dass bis jetzt der einen oder der anderen ein allgemeiner Eingang verschafft worden wäre. Auch die ausführlichste und wichtigste Schrift der neueren Zeit von Friedreich, in welcher der Verfasser mit geistreicher Verwerthung aller ihm zu Gebote stehenden Mittel die myopathische Natur der Krankheit nachzuweisen sucht, vermochte nicht die Aufgabe zu lösen.

Auf Grund der pathologisch anatomischen Befunde erklärt Friedreich das Leiden für einen irritativen, chronisch entzündlichen Vorgang im perimysium internum, welcher auch die in den afficirten Muskeln verbreiteten Nerven in sein Bereich zieht und sich an diesen in centripetaler Richtung über die erkrankten Muskeln hinaus per continuitatem auf die Nervenstämme und Wurzeln und das Rückenmark fortpflanzen könne. Er unterscheidet hiebei drei Stadien, je nachdem die Erkrankung blos die intramuskulären Nerven oder auch die extramuskulären Stämme und Wurzeln oder zugleich das Rückenmark betrifft und bemerkt zunächst, dass es auffallend sei, wenn man gerade für die Genese dieses Leidens einen abnormen Innervationsvorgang fordere, während

man diesen für ähnliche Krankheitsprozesse in anderen Organen, wie z. B. bei Nierengranulation, Leber- und Lungencirrhose nicht annehme. Sodann erholt er Argumente für seine Ansicht aus der Aetiologie, indem er hervorhebt, dass gerade diejenigen Theile am öftesten und ersten erkranken, welche am meisten und anhaltendsten der Anstrengung ausgesetzt sind. Auch die Bedeutung der congenitalen und hereditären Anlage, sowie des öfteren traumatischen Ursprungs sucht er für seine Ansicht zu benützen. Weiter hebt er zur Begründung derselben die so wenig constante Erkrankung der Centraltheile des Nervensystems hervor, welche bald die vorderen oder hinteren Wurzeln, bald die graue, bald die weisse Substanz der medulla, bald beide zugleich, bald den sympathicus betreffe, und bezweifelt, dass so variable Veränderungen im Stande sein sollten, immer ein und dieselbe so charakteristische Muskelaffection hervorzubringen, während überdem bei einer grossen Anzahl von Untersuchungen nicht die geringste pathologische Veränderung am Nervensystem nachgewiesen werden konnte. Aus diesen Gründen betrachtet er die Muskelerkrankung als die primäre und die der Nerven als die secundäre. Zur Erklärung der Fortpflanzung des krankhaften Prozesses auf so entfernte Strecken erwähnt er, dass es sich dabei nicht um eine vorübergehende Einwirkung, sondern einen meist Jahre lang dauernden Reiz handle, der auf die in den erkrankten Muskeln verbreiteten Nerven Einfluss übe, während zugleich der Ausfall der Funktion in Mitbetracht zu ziehen sei. In zwei von ihm beschriebenen und mikroskopisch untersuchten Fällen liessen sich auch die pathologischen Veränderungen sowohl in den peripherischen Nerven als in den Stämmen und Wurzeln, sowie im Rückenmark nachweisen. Bezüglich der Fortleitungsfähigkeit der Nerven für krankhafte Ernährungsstörungen überhaupt erwähnt er die von Busch und Neumann beschriebenen Fälle, in denen die nervi mentales Ausbreitungsbahnen für cancroide

Affectionen abgaben, sowie die Uebertragung von Krankeiten des Gehirns zur Pupille durch den nervus opticus. Auch die elephantiasis, der herpes zoster und tetanus werden hier als Beweis für Stattfinden der Fortleitung krankhafter Processe durch die Nerven angeführt zugleich mit der zuerst von Duménil und Jaccoud geschilderten „nevrite chronique ascendante", welche die Erscheinungen einer spontan sich entwickelnden zur Atrophie der Nerven führenden chronischen neuritis mit progressiver centripetaler Ausbreitung darbietet. Auch die Befunde von pathologischen Veränderungen am peripheren und centralen Nervensystem, welche sich nach Amputationen in verschiedenen Fällen nachweisen liessen, und die Neigung der Krankheit, an gewissen Stellen, besonders an den grösseren Gelenken öfters auf die Dauer stillzustehen, wurde von dem genannten Autor als Begründung beigezogen.

Es ist nicht in Abrede zu stellen, dass die von den Anhängern der myopathischen Theorie geltend gemachten Argumente manches für sich haben, ohne dass sie jedoch so überzeugend sind, um ihrer Annahme allgemeinen Eingang zu verschaffen. Dass die Annahme der Weiterverbreitung irritabler und entzündlicher Vorgänge in den Nerven nach centripetaler Richtung nicht als Hypothese betrachtet werden darf, muss wohl unbedingt zugestanden werden. Viele Autoren, wie Rokitansky, Froriep, Remak, Mitchel, Duménil u. A. vindiciren der neuritis eine lebhafte Neigung zur Weiterverbreitung in centripetaler Richtung auf höher gelegene Nervenstämme und selbst auf die Centralorgane, was von Erb in dem v. Ziemssen'schen Werke über specielle Pathologie und Therapie bestätigt wird. Befremdend muss es aber immer erscheinen, dass nach den Sectionsbefunden bei progressiver Muskelatrophie in der weitaus grössten Mehrzahl der Fälle — Friedreich selbst ist nur zwei gegentheilige anzuführen im Stande — die Nervenstämme frei von jeder

pathologischen Veränderung sich fanden, so dass man also annehmen müsste, dass das Leiden mit Ueberspringung der Stämme auf das Rückenmark übergegangen sei und dort schwere Erkrankungen verursacht habe. Allerdings sagt Erb in dem genannten Werke, dass Nervenaffectionen zu sprungweiser Verbreitung Neigung haben und dass von peripheren neuritischen Herden aus sich ohne Vermittlung einer ascendirenden neuritis im Rückenmark entzündliche Vorgänge entwickeln können und dass sich die neuritis in manchen Fällen unerwartet mit schweren Centralaffectionen complicire. Allein bei der progressiven Muskelatrophie müsste dieses Ueberspringen der Mittelglieder als die Regel angenommen und behauptet werden, dass die Veränderungen an den letzteren der Untersuchung in den meisten Fällen entgangen sei, was beides kaum zulässig sein dürfte. Dass die Krankheit bei ihrem Auftreten meistens zuerst die Extremitäten als die den meisten Anstrengungen ausgesetzten Theile befällt, möchte damit zu erklären sein, dass diese eben deswegen der Einwirkung des krankmachenden agens als locus minoris resistentiae dienen dürften; auch die Bezugnahme auf die congenitale und hereditäre Anlage scheint zur Begründung der myopathischen Theorie keine besondere Bedeutung zu haben. Die Beweiskraft der Befunde von Veränderungen an den Centralnervenorganen, welche nach Amputationen vorgefunden wurden, wird eine geringe sein, weil die bezüglichen Untersuchungen erst sehr lange, 20—50 Jahre nach geschehener Amputation, vorgenommen wurden und überdies die in dieser Richtung von Waller und Schiff an Thieren gemachten Versuche durch das gewonnene negative Resultat damit in Widerspruch stehen; ja Friedreich selbst gesteht, bei einer am Arme Amputirten nach 12 Jahren die centralen Nerventheile vollständig gesund gefunden zu haben.

Die Vertreter der Ansicht, die progressive Muskelatrophie sei von einem Leiden des Nervensystems abhängig, befinden

sich bezüglich der Beweise derselben in keiner bessern Lage. Bei der grossen Verschiedenheit der vorgefundenen pathologischen Veränderungen in Bezug auf Sitz und Beschaffenheit verlegte man die Ursache des Leidens bald in die weisse, bald in die graue Substanz, insbesondere die Vorderhörner der medulla und die innerhalb jener gelegenen Ganglien, wobei man die vasomotorischen und trophischen Elemente vorzugsweise im Auge hatte, bald in die vorderen Wurzeln oder in den sympathicus. Doch machten sich hier immer wieder die gerechtesten Zweifel geltend, eben weil die Befunde so wenig constante waren. Speciell gegen Verlegung des Sitzes des Grundleidens in die vorderen Wurzeln und die Nervenstämme machte man geltend, dass die Verbreitung der Muskelatrophie in sehr vielen Fällen durchaus nicht verschiedenen Innervationseinheiten entspricht, sondern dass vielmehr Muskelgruppen gleichzeitig erkranken, welche von verschiedenen Stämmen versorgt werden und dass ebenso nicht immer sämmtliche Muskeln erkranken, welche vom nämlichen Nerven versorgt werden, sondern nur eine Anzahl derselben. Zu weiterem Einwande diente der von Magendie berichtete Fall, in welchem bei der durch die Section nachgewiesenen vollständigen Atrophie der vorderen Wurzeln zwar eine durch 12 Jahre dauernde Lähmung der unteren Extremitäten, aber keine Spur von Atrophie derselben bestanden hatte. Ferner wurde der Umstand geltend gemacht, dass bei peripheren nervösen Lähmungen die elektrische Contractilität bald erlischt, während dieselbe bei progressiver Muskelatrophie sehr lange erhalten bleibt und erst ganz erlischt, wenn sämmtliche Muskelfasern degenerirt sind. Auch die Neigung der Krankheit, in der Regel von einigen oder mehreren primären Erkrankungsstellen aus als doppelseitiges Leiden auszugehen und meist symmetrische Muskeln und Muskelpartien in ihr Bereich zu ziehen, wurde als Argument für die nervöse Abstammung desselben angesehen; doch ist

dabei zu bemerken, dass Doppelseitigkeit und Symmetrie mehr bloss bezüglich der primär erkrankten Theile angeführt werden kann und auch da sehr häufig sich Ausnahmen geltend machen, während bei der weiteren Verbreitung wenig oder gar kein symmetrisches Verhalten beobachtet wird. Von den Gegnern der myopathischen Theorie wurden sodann diejenigen Fälle hervorgehoben, bei denen lange vor Eintritt der Muskelatrophie die Erscheinungen einer Erkrankung der Centralnervenorgane unzweifelhaft constatirt waren; es ist dieser Einwand ein allerdings nicht ungewichtiger, obwohl bei verschiedenen dieser Fälle der Zweifel an der Diagnose einer wirklichen progressiven Muskelatrophie nicht ungegründet sein dürfte.

Auch die einzelnen von Schneevogt, Bärwinkel, Voisin, Bergmann und wenigen Anderen beobachteten Fälle von Pupillarverengerung, welche wohl auf einer Paralyse des dilatator pupillae beruht, wurden zu Gunsten des neurotischen Ursprungs erklärt, indem man den Ausgangspunkt derselben in einer Erkrankung der zwischen den letzten Hals- und ersten Brustwirbeln gelegenen sympathischen Centren des Rückenmarks suchte. Jedoch muss bei der so seltenen Beobachtung von Pupillarverengerung im Verhältniss zu dem häufigen Auftreten der Krankheit dieses Moment bedeutend an Beweiskraft verlieren.

Ebenso hat die angioneurotische Erklärungsweise ihre Hauptaufmerksamkeit dem sympathicus zugewendet, als jenem Theil des Nervensystems, in welchem man sich den Haupttheil der vasomotorischen Nervenfasern vereinigt dachte, wobei man auf vereinzelte Befunde von Degeneration des Grenzstranges und seiner Ganglien Bezug nahm, allein nicht berücksichtigte, dass nicht bloss vom sympathicus aus vasomotorische Fasern zu den Gefässen gehen, sondern auch, wie Schiff gezeigt, ein grosser Theil von Gefässnervenfasern ohne Vermittlung des sympathicus aus dem Rückenmark

direct durch die vorderen Wurzeln den Spinalnerven sich beimengt. Auch sollte man, wenn ein Leiden des sympathicus oder seiner vasomotorischen Centren wirklich die Ursache der progressiven Muskelatrophie wäre, erwarten dürfen, dass häufiger und ausgesprochener diejenigen Erscheinungen zu Tage treten würden, welche man nach der Durchschneidung des sympathicus zu beobachten pflegt.

Als unbedingt unzulässig aber ist schliesslich die Annahme zu betrachten, welche, gestützt auf die besonders häufig im unteren Hals- und oberen Brusttheil der medulla beobachteten pathologischen Veränderungen, eine Erkrankung der sogen. trophischen Nervenbahnen supponirt, während deren Existenz überhaupt bis jetzt noch nicht bewiesen ist.

Es ist zu wünschen, dass bei den grossen Fortschritten der Wissenschaft gerade auf dem Gebiete der Physiologie und Microscopie die bezüglichen Forschungen mehr Licht in das Dunkel bringen und für die eine oder die andere der beiden Theorien durchdringende Beweise auffinden möchten; der derzeitige Stand der Frage ist leider noch der Art, dass es zweifelhaft erscheint, ob man zu einer wirklich befriedigenden Erledigung derselben von einer der beiden Seiten gelangen möchte. Es ist desshalb nicht auffallend, wenn von Manchen ein gewisser Ausweg gesucht wird, der in der Annahme besteht, dass dasselbe krankmachende Agens, welches die Atrophie der Muskeln verursacht, zu gleicher Zeit die Erkrankungen am Nervensystem zu bedingen im Stande sein möchte, so dass die an beiden Organsystemen eintretenden krankhaften Affectionen lediglich in ursächlichem Zusammenhange stünden.

Die nachstehend beschriebenen Fälle kamen sämmtlich in der medicinischen Poliklinik des Herrn Prof. Dr. Seitz dahier zur ärztlichen Behandlung, und bot sich mir daselbst die Gelegenheit einer eingehenden Untersuchung und Beobachtung derselben:

I. Fall.

Anna Neumaier aus Köstlarn, verheirathete Wäscherin, 52 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern ab. Der Vater starb an Altersschwäche, die Mutter in Folge einer Entbindung. Von 9 Geschwistern sind 3 lebend und gesund, die übrigen an Krankheiten gestorben, die sämmtlich keine Verwandtschaft mit dem Leiden der Schwester gezeigt hatten. Patientin war ein schwächliches kränkliches Kind und hatte in ihrem späteren Leben viele Krankheiten durchzumachen. Im 15. Lebensjahre bekam sie bei einer verbreiteten Blatternepidemie die Blattern, deren Narben jetzt noch an Gesicht und Nase bemerkbar sind. 23 Jahre alt, war Patientin an Schleimfieber erkrankt. 1 Jahr darauf wurde sie von der damals herrschenden Cholera heftig ergriffen, und kaum von den Folgen derselben erholt, verfiel sie in einen angeblich schweren Typhus, an welchem sie 8 Wochen im Spitale gelegen. Im Jahre 1873 hatte Patientin viel an Magenkrämpfen zu leiden, ist aber seither gänzlich von denselben befreit geblieben.

Patientin gibt an, vor ca. $^3/_4$ Jahren zum ersten Male in der rechten Hand ziehende Schmerzen nach der Arbeit und bei Nacht gefühlt zu haben, ohne einen Nachlass der Kräfte zu bemerken. Bald aber gesellten sich den Schmerzen raschere Ermüdung beim Arbeiten und auffallender Nachlass der Kräfte der rechten Hand und des rechten Armes neben sichtbarer Abmagerung der ersteren bei.

Stat. praes. Die Muskeln des thenar und hypothenar sind in hohem Grade atrophisch, so dass der Daumenballen eine vollkommene Grube bildet, in deren Concavität man den Finger legen kann. Auch die übrige Muskulatur der rechten Hand ist von geringerem Umfange, besonders zwischen den Mittelhandknochen befinden sich tiefe Furchen. Sämmtliche Bewegungen der Hand sind kraftlos und von Zittern begleittet, Druck derselben überaus schwach. Die willkürliche Bewegungsfähigkeit ist beeinträchtigt, eine vollkommene

Beugung der Finger zur Faust ist nicht möglich, wohl aber das Strecken. Patientin ist desshalb nicht im Stande, schwerere Gegenstände zu heben und begegnet es ihr häufig, dass sie ein Trinkglas u. dgl. plötzlich fallen lassen muss. Die Schmerzen in der Hand bestehen fort und steigern sich oftmals, besonders Nachts, zu einem fast unerträglichen Grade.

Auch der Vorder- und Oberarm ist bedeutend schwächer geworden und das Leistungsvermögen desselben vermindert. Die Contraktionsfähigkeit der Muskeln ist verringert, sie fühlen sich weich, schlaff und teigig an. Wenn auch die Masse derselben nur ein um ½ cm. geringeres Volumen ergeben, als die linkerseits, so ist in Betracht zu ziehen, dass normaler Weise die rechte Muskulatur im Allgemeinen, besonders aber bei der arbeitenden Klasse, voluminöser und stärker entwickelt ist, als die linke. Es ist daher bei der erst kurze Zeit bestehenden Atrophie der Hand, bei der zunehmenden Schwäche, den Schmerzen und der auch schon herabgesetzten Reaction auf elektrische Reize von Seiten der Armmuskulatur auch an dieser die beginnende Atrophie zu constatiren.

Die übrige Muskulatur ist normal; Patientin ist im Allgemeinen schwächlich gebaut und mager. In der Thätigkeit des Gehirns und aller Sinnesorgane sind keine Störungen vorhanden, die Lungen gesund, die Funktionen des Magens und Darmes, sowie der Harnwerkzeuge gut. Tast-, Schmerz- und Temperaturempfindung ist durchaus normal. Bei Nadelstichen treten lebhafte Reflexe ein. Die Prüfung mit dem inducirten Strom gibt bei direkter Reizung der Muskeln des Vorderarms und der Hand herabgesetzte Reaktion; bei indirekter Reizung vom N. radialis am Oberarme aus lassen sich lebhafte Zuckungen der Mm. flex. und extens. dig. commun., des indicator und des m. extens. pollicis longus erzielen.

II. Fall.

Katharina Hermann aus München, 47 Jahre alt, Uhrmachersfrau. Vater starb 45 Jahre alt an Schwindsucht, Mutter 75 Jahre alt, ist gesund, desgleichen 4 Geschwister. Von 3 Kindern sind 2 kräftig und gesund, das älteste, ein 8jähriger Knabe, im Wachsthum zurückgeblieben, scrophulös und schwächlich.

Patientin mit parenchymatöser Struma behaftet, von zartem und schwächlichem Körperbau, war in ihrer Jugend scrophulös, will ausser einem chronischen Magenleiden, mit dem sie vom 17. bis 24. Lebensjahre behaftet war, niemals krank gewesen sein. Die Menstruation trat bei Patientin erst im 21. Jahre ein.

Vor 4 Jahren fühlte dieselbe zum ersten Male einen ziehenden Schmerz in Daumen und Zeigefinger der rechten Hand, der sich mit zunehmender Intensität gradratim auf die ganze Hand und den Arm mit Ausstrahlung in Brust und Rücken erstreckte. Analog der Schmerzhaftigkeit trat bedeutende Abmagerung, sowie Kraftabnahme der genannten Glieder ein, welch letztere sich im Laufe der Zeit soweit gesteigert hat, dass Patientin selbst die leichtesten Gegenstände nicht mehr zu ergreifen und festzuhalten vermag. Im 2. Jahre trat eine Einziehung und Krümmung der Finger in den beiden Interphalangeal-Gelenken ein. Die Schmerzen blieben mit Intervallen bestehen. Patientin hatte seit Beginn der Krankheit über häufige Kopfschmerzen zu klagen.

Stat. praes. Die rechte Hand ist im höchsten Grade abgemagert. Die Finger sind durch Beugung in der 2. und 3. Phalanx hackenförmig gekrümmt. Die Zwischenräume zwischen den Mittelhandknochen bilden tiefe Furchen; von einer Muskulatur des Ballens des Daumens und kleinen Fingers ist kaum mehr etwas zu sehen; es sind in Folge dessen auch alle Bewegungen, welche mit den kleinen Handmuskeln geschehen sollen, soviel als unausführbar.

In bedeutend geringerem Grade ist die Atrophie am Vorder- und Oberarm gediehen. Die Masse derselben mit Vergleichung des linken gesunden Armes ergeben:

	rechts	links
Handgelenk	15 cm.	15 cm.
Mitte des Vorderarmes	21 „	22½ „
Mitte des Oberarmes in Extension	21 „	22½ „
Mitte des Oberarmes in Contraktion	22½ „	24 „

Dementsprechend ist auch die Funktionsfähigkeit des rechten Armes eine ungleich bessere als die der Hand. Doch sind auch hier die Bewegungen kraftlos und von langandauernder Ermüdung und Schmerzhaftigkeit gefolgt. Die cutane Sensibilität ist überall auch an den atrophischen Theilen vollständig erhalten; es treten im Gegentheil auf Nadelstiche so lebhafte Reflexe ein, dass man zur Annahme einer Hyperästhesie veranlasst wird. Die Atrophie beschränkt sich lediglich auf die genannte Extremität, die übrige Muskulatur ist gesund. Alle Sinnesfunktionen, sowie die inneren Organe lassen normale Zustände erkennen. Die Temperatur der Haut an Hand und Vorderarm ist vermindert, jedoch fühlt man keinerlei Abnormität bezüglich der Pulsation der art. radialis. Die elektromuskuläre Contraktilität des Armes ist entschieden herabgesetzt, wenn auch nur in mässigem Grade, während die der Hand vollständig aufgehoben ist. Hereditäre Anlage fehlt, ebenso jede anderweitige Ursache.

III. Fall.

Rosa Bauer, 31 Jahr alt, Händlersfrau aus Regensburg, die Tochter gesunder Eltern, war bis zu ihrem 24. Lebensjahre völlig gesund. Von 3 Kindern starben 2, das eine an Lebensschwäche, das andere an einem Magendarmkatarrh, das dritte ist am Leben geblieben; dasselbe, ein 7½ jähriger Knabe, ist mit genu valgum behaftet, ausserdem kräftig und gesund.

Aus den klaren und bestimmten Angaben der Patientin ist Folgendes zu entnehmen:

Im Sommer vor 7 Jahren kam Patientin von einem Ausgange stark erhitzt nach Hause und begann bei noch von Schweiss bedeckter Haut in kaltem Brunnenwasser mit bis gegen die Schultern entblössten Armen zu waschen. Gleich darauf war in der rechten Hand und im rechten Arm eine so momentane, plötzliche Schwäche in so hohem Grade eingetreten, dass Patientin, als sie aus dem Zimmer gehen wollte, nicht mehr im Stande war, die Thürklinke niederzudrücken, um die Thüre zu öffnen. Patientin hatte dabei nicht die Spur eines Schmerzes oder einer anderen Erscheinung gespürt. Diese Schwäche blieb bestehen und nahm, wenn auch Anfangs in geringem Grade, zu. Daneben war ziemlich rasch verlaufendes Magererwerden der Hand und des Armes von Anfang an bemerkbar, während die heftigen Schmerzen, welche die zweite Hälfte der Krankheit begleiteten, zu Beginn derselben absolut fehlten.

Stat. praes. Völliger Schwund der Muskeln der rechten Hand, besonders des Daumens. Die Finger sind in den beiden vorderen Phalangen flectirt. Die Muskulatur des rechten Vorder- und Oberarms ebenfalls atrophisch, am hochgradigsten im unteren Drittel des Vorderarmes.

	rechts	links
Handgelenk	15 cm.	15 cm.
Vorderarm 4 cm. vom Handgelenk entfernt	14 „	16 „
Vorderarm 8 cm. vom Handgelenk entfernt	16 „	17 „
Oberes Ende des Vorderarms	22 „	23 „
Mitte des Oberarms	22 „	23 „

Die Schwäche ist so bedeutend, dass der Arm zu Arbeit unbrauchbar ist und auf jede Anstrengung Zittern erfolgt. Patientin klagt über fortwährend bestehendes Kältegefühl in den kranken Gliedern, das besonders bei kälterer Jahreszeit von den heftigsten Schmerzen und von taubem, pelzigem

Gefühle begleitet ist. Die Haut fühlt sich bei Berührung bis zur Mitte des Oberarms feucht und kalt an. Die Temperatur derselben gemessen, ergibt an den Fingerspitzen 29,5° C., am Handrücken 30°, Hohlhand 30,5°, Vorderarm und Oberarm 31°. Das Gefühl für Druck, für Temperaturunterschiede, sowie die Sensibilität im Allgemeinen ist ganz bedeutend herabgesetzt. So fühlt Patientin bei den Versuchen mit dem zu diesen Zwecken construirten Druckmesser erst einen Druck, der gleich ist dem Gewichte von 430 Gr. Hält Patientin die kranke Hand in die Röhre des geheizten Ofens, so bemerkt sie an derselben kaum einen Unterschied zwischen der Zimmertemperatur und der des Ofens. Auf Nadelstiche reagirt weder Dorsal- noch Volarseite der Hand, unbedeutend der Vorderarm, etwas besser der Oberarm. Die Entfernungen, innerhalb welcher die 2 Spitzen des Tastercirkels, auf die Haut aufgesetzt, nur mehr als 1 empfunden wurden, geben, in cm. ausgedrückt, folgende Zahlen:

Oberarm 7,

Vorderarm:

Obere Hälfte	Dorsalseite 6,5	Untere Hälfte	Dorsalseite 6
	Volarseite 6		Volarseite 5

Handrücken 4, Hohlhand 3, Ulnarrand der Hand 4.

Die mit dem inducirten Strom angestellte Prüfung ergibt im Allgemeinen eine verminderte und nur bei stärkeren Strömen eintretende Reaktion. Der Deltoides reagirt gut, schwach dagegen die Mm. biceps und triceps. Der supinator longus reagirt erst bei der grössten Stromstärke in ergiebiger Weise. Der pronator teres contrahirt sich schwach, ebenso die Mm. flexores carpi und digitorum. Von den kleinen Handmuskeln reagirt bei sehr starkem Strom nur noch der erste interosseus, die übrigen gar nicht.

Der linke Arm ist gesund, von normaler Muskel- und Hautfunktion, wie auch die Muskulatur am übrigen Körper. Alle anderen Organe lassen keine nachweisbaren Veränder-

ungen erkennen nur klagt Patient seit letzterer Zeit über eine auffallende Gedächtnisschwäche. Das Leiden ist seit 1½ Jahren stationär geblieben. Heredität ist ausgeschlossen.

IV. Fall.

Benno Negele aus München, 41 Jahre alt, ehedem Drechsler, jetzt Vogelhändler, war früher immer gesund, schreibt die Ursache seines Leidens häufigen Erkältungen zu.

Die ersten Krankheitserscheinungen traten vor 3 Jahren auf und bestanden in beim Gehen bemerkbarer Steifigkeit und Schwächegefühl im rechten Bein sowie zu gleicher Zeit sich einstellender Schwäche und functioneller Behinderung der linken Hand. An letzterer verlief der Process in der Weise, dass, mit dem kleinen Finger beginnend, der Reihe nach an sämmtlichen 5 Fingern eine Einziehung der 2. und 3. Phalanx erfolgte, welche mit Abmagerung des betroffenen Fingers und der entsprechenden Partie der Hand einherging. Zu gleicher Zeit hatte sich eine rasch vorwärts schreitende Atrophie der Muskulatur des rechten Unterschenkels ausgebildet. Erst nach 1½ Jahren, nach scheinbarem Stationärbleiben der Krankheit an der Hand ging sie auch auf den Vorderarm über und steigerte sich an diesem zu höchster Potenz; auch an der rechten Hand sind bereits der kleine, sowie Ring- und Mittelfinger in der eben geschilderten Weise ergriffen. Stat. praes.: Patient ist ein hochgewachsener, hagerer Mann, geht unsicher, zieht hiebei das rechte Bein stark nach. Die Bewegungen des rechten Unterschenkels sind sehr erschwert und geschehen nur unvollkommen. Das Erheben des Kniees im Sitzen bei aufstehenden Zehen ist nur sehr unvollständig möglich; noch weniger gelingt das Erheben der planta pedis bei feststehender, wie bei über den Boden erhobener Ferse. Das Volumen der Muskulatur ist beträchtlich verringert, wie aus den Massen ersichtlich:

	rechts	links
Ueber dem Fussgelenk	21cm.	23cm.
4cm. darüber	21	23
Mitte des Unterschenkels . . .	30 «	33 «
Wade an der dicksten Stelle .	32 »	35½ »

An der linken Hand sind die 4 Finger und der Daumen hackenförmig gekrümmt, die Muskulatur des Daumenballens und der Hand ist geschwunden, die Bewegung erschwert bis zum Unvermögen.

Am weitesten gediehen ist die Atrophie am Vorderarm, der Umfang der Muskeln ist hier auf ein minimum reducirt:

	links	rechts
Handgelenk	16½cm.	17cm.
4cm. darüber	14	17 »
Mitte	16 «	22
5cm. unter den Cond. . . .	18 «	23 «
an den Cond.	21 «	24

Diesem Befunde entsprechend verhält sich die Functionsfähigkeit desselben. Die Beugung im Ellenbogengelenk ist erschwert. Aehnlich wie beim rechten Fussgelenke hängt hier am Handgelenke die Hand in Beugestellung schlaff herab; die Streckung der Hand ist in Folge des totalen Schwundes der Extensoren unmöglich. An der rechten Hand ist die Einziehung der Finger, die am kleinen begonnen, bis zum Mittelfinger gelangt, ein Umstand, der das Weiterschreiten der Krankheit in diesem Falle wohl sicher annehmen lässt.

Patient stellt in Abrede, an den erkrankten Theilen vor Beginn oder im Verlaufe des Leidens Schmerz gehabt zu haben. Bei Kitzeln der Fusssohle und bei Nadelstichen treten lebhafte Reflexe auf. An der erkrankten Muskulatur werden häufig fibrilläre Zuckungen beobachtet. Tast-, Schmerz- und Temperaturempfindungen sind durchaus normal. Gegen Kälte ist Patient sehr empfindlich. Die Haut an den er-

griffenen Theilen fühlt sich kühl und feucht an und ist eine Temperaturerniedrigung von 4—5° mit dem Thermometer an denselben nachzuweisen. An der Wirbelsäule ist keine Anomalie, in den digestiven Funktionen, sowie bei der Untersuchung der inneren Organe ist keine Veränderung nachweisbar. Heredität kann auch in diesem Falle nicht constatirt werden.

Das Resultat der elektrischen Prüfungen lässt sich dahin zusammenfassen, dass alle Muskeln sowohl bei indirecter als directer Reizung mit dem inducirten Strom eine im Verhältniss zu ihrem Volumen stehende mehr oder minder gute Reaktion geben. Nur an den vollkommen atrophischen Streckern der Hand lässt sich keine Reaktion mehr erzielen.

V. Fall.

Julius Metter, 19 Jahre alt, Maler aus Basel, ist mit einer im Beginn begriffenen Atrophie der rechten Hand behaftet. Patient, von kleiner Statur und mässig kräftigem Körperbau, war noch nie ernstlich erkrankt. Vor 4 Wochen stellte sich eine plötzliche Schwäche im kleinen und Ringfinger der rechten Hand ein mit Unvermögen, leichtere Gegenstände, wie Bleistifte etc. zu fassen und zu halten. Es ist an den genannten Fingern eine für das Auge bereits bemerkbare Abmagerung zu constatiren, wie auch an den Muskeln des Ulnarrandes der Hand. Der kleine Finger ist etwas nach aussen abducirt und kann nur in gebeugter Stellung an den Ringfinger angezogen werden.

Am Vorderarm ist scheinbar keine Volumensverminderung vorhanden, jedoch die Maasse desselben ergeben bereits eine Differenz von 1 cm. gegenüber der gesunden Extremität.

Die Reaktion auf elektrische Reizung ist eine allgemein normale, sowohl bei Anwendung des gewöhnlichen inducirten Stromes, als auch bei Aufsetzen der Anode auf den gesunden

Arm und Bestreichen der Muskeln des erkrankten mit dem elektrischen Pinsel. Die Hautsensibilität ist an den atrophischen Theilen vollkommen erhalten. Schmerzen fehlen; die inneren Organe sind gesund. Erblichkeit nicht nachzuweisen.

VI. Fall.

Jakob Ostermaier, 39 Jahre alt, Bauer aus Schwindkirchen, stellte sich auf der Durchreise nur vorübergehend in der med. Poliklinik vor, zeigt am rechten Arm bedeutende Abmagerung der Muskulatur, die mit Schwäche, ohne Schmerzen begonnen hat. Seit einigen Monaten hat sich auch im rechten Unterschenkel Schwäche und Abnahme des Muskelvolumens eingestellt.

Der Umfang des rechten Armes ist an allen Stellen um 3 cm. geringer als linkerseits, der des erkrankten Beines um 1 cm. Die Hautsensibilität ist etwas herabgesetzt. Es treten häufige fibrilläre Zuckungen an einzelnen der erkrankten Muskeln auf. Das Allgemeinbefinden ist gut. Er leitet seine Krankheit von einer heftigen Verkältung ab.

In der Behandlung der sämmtlichen hier geschilderten Fälle wurde neben der Anwendung von Roborantien und Einwirkung auf den Gesammtkräftezustand des Körpers durch gute Ernährung etc. etc. als Hauptmittel die Elektricität in Verwendung gebracht. Wenn hiebei der gewünschte Erfolg nicht erzielt worden ist, so ist neben der Veraltung fast aller dieser Fälle, den häufigen Unterbrechungen und der Unregelmässigkeit, mit welcher die Patienten trotz den Vorstellungen des Arztes sich einer ambulatorischen Behandlung unterziehen, die Hauptschuld beizumessen, da es ja, wie oben erwähnt, gerade bei der Anwendung der Elektricität auf die regelmässige und systematische Durchführung derselben ankommt.

War bei obigen Fällen auch keine Gelegenheit zu Sec-

tionen und mikroscopischen Untersuchungen gegeben, so bieten dieselben doch Verschiedenes dar, was bemerkt zu werden verdient. Während von den meisten Beobachtern der Stand der Hautsensibilität an den atrophirten Theilen in der Mehrzahl der Fälle als nicht alterirt geschildert wird — Roberts z. B. constatirt in 105 Fällen nur 3 mal und Friedreich in allen seinen Fällen nur einmal eine geringe Abnahme derselben — ergiebt in den 6 beschriebenen Fällen die Untersuchung in dieser Richtung ein abweichendes Resultat, indem in 2 derselben herabgesetzte Sensibilität sich zeigte und zwar bei dem unter III angegebenen in dem oben geschilderten sehr erheblichen Grade, wobei sich die auffallende Erscheinung darbietet, dass, während die Perceptionsfähigkeit für Tast- und Schmerzempfindung, sowie für Temperaturerhöhung bedeutend verringert, dieselbe für Temperaturverminderung dagegen erhöht ist, indem Kälte sogar lebhaften Schmerz erregt, so dass hiefür eine Hyperästhesie zu existiren scheint. In diesem Falle zeigt sich auch die Temperatur des kranken Gliedes bedeutend herabgesetzt und gibt sich dies schon beim Anfühlen deutlich zu erkennen; auch in dem Falle IV ist eine Herabminderung der Temperatur an den erkrankten Theilen zu beobachten, während dieselbe in den anderen Fällen normales Verhalten darbietet.

Hinsichtlich der Aetiologie ist hereditärer Einfluss in keinem der Fälle zu erweisen. Fall IV bildet mit dem nach einer plötzlichen Abkühlung durch Waschen in kaltem Wasser bei stark erhitztem Körper unmittelbar und sofort erfolgten Eintritte von lähmungsartiger Schwäche und unaufhaltsamen Fortschritte der Krankheit ein Analogon des oben erwähnten von Friedreich beschriebenen Falles, sowie der von verschiedenen Anderen aufgeführten ähnlichen Fälle.

Was die Schmerzen anbelangt, so zeigten sich dieselben in Bezug auf Vorhandensein, Beginn, Dauer und Intensität in den verschiedenen Fällen verschieden.

Doppelseitiges Verhalten findet sich bis jetzt nur in einem der Fälle vor, während die Annahme, dass die Krankheit zu allermeist in den Extremitäten, zumal den oberen und hier wiederum vorwiegend an der rechten, als der der meisten Anstrengung ausgesetzten beginne, auch durch diese Beobachtungen bestätigt wird.

Die Reaktion gegen Elektricität zeigt sich überall in den Muskeln, welche vollständig atrophirt sind, als erloschen, in den übrigen im Verhältniss zu ihrem Ergriffen- oder Intactsein vermindert oder normal.